UEBER EINEN

# FALL VON LICHEN RUBER PLANUS

COMBINIRT MIT

# PITYRIASIS RUBRA PILARIS

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

VORGELEGT VON

XAVER BAUMANN

APPROB. ARZT

**aus ALTKIRCH (Ober-Elsass).**

STRASSBURG

Buchdruckerei C. Goeller, Magdalenengasse 20

1892.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Lücke.**

Seinen lieben Eltern und Geschwistern
in Dankbarkeit
gewidmet vom
Verfasser.

Unter dem Namen Pityriasis pilaris beschrieb Devergie im Jahre 1857 eine Hautkrankheit, als deren Hauptcharakter er das Auftreten von Knötchen an den den Haarfollikeln entsprechenden Stellen ansah. Auf die begleitenden Symptome, Rötung und mehr oder weniger verbreitete Abschuppung der Haut machte er auch aufmerksam, liess sie aber aus einer Combination mit anderen Affectionen, wie Psoriasis und Pityriasis rubra hervorgehen. Der so mangelhaften Beschreibung ist es zuzuschreiben, dass man in der Folgezeit dieser Krankheit kein besonderes Interesse schenkte.

Der Anregung Besnier's Folge leistend machte Richaud (1877) die Pityriasis pilaris zum Gegenstande seiner These, worin er auf das stets gleichzeitige Vorhandensein der Knötchenbildung, Rötung und Schuppung hinwies. Er erkannte die Eigenartigkeit der Krankheit und legte ihr das Epitheton „rubra" bei.

Im Jahre 1867 stellte Hebra senior das Krankheitsbild seines Lichen ruber auf. Es ist dies jene pathologische Veränderung der Hautdecke, die charakterisirt ist durch die Bildung von konischen Knötchen, welche in ihrem weiteren Verlaufe niemals eine Umwandlung zu Vesikeln oder Pusteln erleiden. Ihre Verbreitung geht einher mit einer gleichmässigen Rötung und entzündlichen Verdickung der Haut. Auf Grund seiner 14 Fälle, die trotz innerer und äusserer Behandlung zum Tode führten, stellte Hebra dieser Krank-

heit eine ungünstige Prognose, die aber insofern ungerechtfertigt ist, als in der ganzen später erschienenen Litteratur kein einziger Fall bekannt geworden ist, der tötlich endete.

Zwei Jahre später (1869) widmete Erasmus Wilson sein Studium einer Krankheit, die er Lichen planus nannte, wegen der durchweg platten Form der Knötchen. Diese zeichnen sich ferner noch aus durch einen mattglänzenden wachsartigen Schimmer und zeigen auf ihrer Spitze eine kleine Delle. Der Verlauf der Krankheit ist ein gutartiger. Obgleich die Charaktere dieser Affection sich so verschieden gestalteten von der von Hebra beschriebenen, identificirte Wilson beide Processe und räumte Hebra das Recht der Priorität ein. Kaposi, der Nachfolger Hebra's führte die noch jetzt gebräuchliche Eintheilung in:

1) Lichen ruber acuminatus und
2) Lichen ruber planus

ein. Nach ihm stellen beide Formen einen Process dar; er beruft sich dabei auf seine klinischen und anatomischen Beobachtungen, sowie auf das gleichzeitige Vorkommen beider Formen an einem Individuum.

Unna hat den Lichen planus um eine neue Form bereichert, um den L. obtusus; hier sind die Papeln 3—5 Millimeter gross; der Form nach sind sie halbkugelig, auf der Oberfläche mit einer Delle versehen. Auch von dem L. r. ac. hat er eine bestimmte Form besonders gekennzeichnet, indem er ihr das Epitheton „neuroticus“ beilegte, weil sie sich neben acuteren Anfangssymptomen durch ein stärkeres Hervortreten neurotischer Erscheinungen auszeichnet.

Ein vollständiges Krankheitsbild jeder einzelnen dieser Dermatosen zu geben, kann nicht die Aufgabe meiner Arbeit sein; ich verweise deshalb diesbezüglich

auf die Lehrbücher. Andere atypische Formen übergehe ich gänzlich. Ich möchte nur auf die besonders in neuester Zeit erhobenen Streitfragen zurückkommen und die Resultate, welche die bedeutendsten unserer Dermatologen erzielt haben, an der Hand eines Falles bekräftigen. Schon hier sei erwähnt, dass in unserem Falle Pityriasis rubra pilaris mit Lichen ruber planus combinirt ist. Es wird aber auch der L. r. ac. Gegenstand unserer Betrachtung sein, teils wegen seiner Verwandtschaft mit L. r. pl., teils wegen der Thatsache, dass heute noch das Krankheitsbild der P. r. pil. nicht scharf genug oder gar nicht von demjenigen des L. r. ac. getrennt wird.

Es erscheint uns zunächst auffallend, dass in verschiedenen Ländern je eine Form obiger Affectionen nicht zur Beobachtung gelangt ist. So hat Wilson (England) seiner Zeit nur Fälle von L. pl. beschrieben, der nach seiner Aussage gar nicht so gefährlich wäre und mit einem so hochgradigen Marasmus endete, wie dies Hebra von Wien aus mitteilt. Wilson glaubte später das seltenere Vorkommen des L. r. ac. auf klimatische Verhältnisse zurückführen zu müssen, in der Weise, dass diese Form der Krankheit in Gegenden mit rauhem Klima mehr auftrete. Zu der Annahme dieses Satzes berechtigen uns jedoch keinerlei Beobachtungen.

In Frankreich kam L. r. ac., in Deutschland P. r. pil. nicht zur Beobachtung. Letzteres ist daraus zu erklären, dass Kaposi die P. r. pil. mit L. r. ac. identificirte, wie er ja heute noch erklärt, beide Formen nicht von einander unterscheiden zu können.

Wir werden nicht fehl gehen, wenn wir behaupten, dass ein ausschliessliches Vorkommen einer Krankheitsform in gewissen Gegenden nicht anzunehmen ist. Es

spricht zwar Vieles dafür, dass die eine Form hier häufiger zu sehen sei, als dort; so können wir Unna nicht zumuten, dass er je Gelegenheit gehabt habe, in Hamburg einen Fall von P. r. pil. zu Gesicht zu bekommen, wenn er ihre zuvor von ihm selbst bestrittene Selbstständigkeit unter den Hautkrankheiten nach einem Besuche des Musée de Saint-Louis auf einmal zugiebt.

Anderseits haben wir aber auch Belege dafür, dass man in der Diagnostik zu viel der einen oder der anderen Krankheit Rechnung getragen hat, sei es, dass man sich zu sehr an die hergebrachten Anschauungen hielt, sei es, dass das Krankheitsbild von Devergie-Richaud nicht genug bekannt war, oder dass man den Erfahrungen anderer Schulen misstraute oder sie gar vollständig vernachlässigte. Lustgarten hat, ebenfalls anlässlich eines Besuches des Hopital Saint-Louis, einen vorgestellten Fall von P. r. pil. als einen solchen von L. r. ac. bezeichnet, ein Beweis dafür, dass dem bekannten Dermatologen das Aussehen eines in der Weise Afficirten nicht fremd war.

Konnte schon C. Boeck (Christiania) im J. 1884 nach der sehr guten und übersichtlichen Darstellung der Symptomatologie der P. r. pil. von L. Brocq [1]) sofort seinen ersten in Norwegen beobachteten Fall diagnosticieren, so ist es später der meisterhaften Monographie Besnier's aus dem J. 1889 zu verdanken, dass das der P. r. pil. gebührende Interesse geweckt wurde.

Es zeigte sich nämlich bald, dass diese Krankheit auch in Wien vorkomme, von wo aus bei der Differenzierung zwischen P. r. pil. und L. r. ac. am hartnäckigsten Widerstand geleistet wird. Neumann be-

[1]) Etude critique et clinique sur le pityriasis rubra in Archives générales de Médicine 1884, Mai, Juin, Juillet.

richtet im „Archiv für Dermat. 1891“ über einen solchen Fall nach 16monatlicher Beobachtung. Freilich waren mehrere Wiener Forscher betreffs der Diagnose längere Zeit streitig. Das Resultat war jedoch dies, dass der Fall sich als ein typischer von P. r. pil. herausstellte. Neumann erklärt sich am Schlusse seiner Arbeit entschieden dahin aus, dass P. r. pil, von L. r. ac. scharf zu trennen sei. Er erkennt somit den Standpunkt der französischen Dermatologen diesen Fällen gegenüber als gerechtfertigt und begründet an. Hoffentlich werden auch bald von anderswo in diesem Sinne verfasste Publicationen erscheinen.

Entschieden von bleibendem Verdienste wäre eine Sichtung und kritische Verwertung sämtlicher als L. r. ac. beschriebenen Fälle. Wir dürfen von einer solchen Aufgabe erwarten, dass sie Licht in die Lichen- und Pityriasisfrage schaffen würde. Berechtigt ist sie wegen der in Einzelheiten ganz frappanten Aehnlichkeit beider Processe und durch den schon erwähnten auffallenden Umstand, dass in Frankreich kein L. r. ac., in Deutschland keine P. r. pil. diagnosticirt wurde.

Diese Aufgabe ist zu einem grossen Teile schon gelöst durch Török und Brocq. Ersterer hatte bei der Revision der Wiener Fälle insofern mit Schwierigkeiten zu kämpfen, als die Veröffentlichung von Krankengeschichten aus den früheren Jahren eine mangelhafte ist; es ist nicht ersichtlich genug, welches Material unter dem Namen L. r. ac. zusammengefasst ist; differenzialdiagnostisch ist von der damals bereits bekannten Devergie'schen Krankheit keine Abgrenzung gemacht, ihrer überhaupt nicht Erwähnung gethan. Eine weitere Schwierigkeit erwächst aus dem Umstande, dass Hebra nur von den Endsymptomen seiner Krankheit spricht, da es bekanntlich Unna's Verdienst ist, die Anfangs-

symptome bestimmt zu haben. Nichtsdestoweniger hat Török Erfolg gehabt; denn er hat in der Beschreibung eines Falles einen 15jährigen Handlungslehrling betreffend, der sich vom 24. Juni 1869 bis 21. April 1870 auf der Abteilung für Hautkranke befand, eine P. r. pil. entdeckt. Auf zwei andere Fälle, bei denen neben L. r. pl. einige Symptome von P. r. pil. vorhanden waren, werde ich später zurückkommen, weil sie für unseren Fall von ganz besonderem Interesse sind.

Etwas leichter war für L. Brocq die Arbeit gestaltet den Fällen von L. r. ac. der Amerikaner gegenüber. Er hatte einen sehr gut beobachteten Fall von Taylor vor Augen. Diesem Falle liegen prächtige Tafeln zur Seite. Die Beschreibung passt ganz genau für das Krankheitsbild der P. r. pil. Wir dürfen keinen Augenblick daran zweifeln, dass Taylor es mit einem solchen Falle zu thun hatte. Es sprechen dafür die Localisationen, der Entwickelungsprocess unter kleinen, roten Knötchen, deren Mitte ein atrophisches Haar durchbricht; in den Follikel hinein haben sich concentrische Hornlamellen ausgebildet; die Art der Ausbreitung und der Involution ist die, wie wir sie bei der P. r. pil. kennen. Zwischen den alten Knötchen entwickeln sich neue, bis sie so dicht gedrängt stehen, dass sie einander berühren und mit Furchen durchzogene Plaques entstehen lassen, die mit Schuppen bedeckt sind, nach deren Entfernung von der Anfangs bestehenden Knötchenbildung keine Spur mehr zu sehen ist. Dass auch die übrigen Acuminatusfälle der Amerikaner mit dieser Form identisch sind, müssen wir daraus schliessen, dass bei der Vorstellung des Falles auf dem dermatologischen Congresse zu Washington die anwesenden amerikanischen Dermatologen, unter ihnen Robinson und Tilbury Fox, keine Einsprache gegen die Diagnose L. r. ac.

erhoben haben. Nur in der Stellung der Prognose gehen ihre Meinungen auseinander. Fox und Robinson stellen sie viel ernster und nähern sich der üblen Prognose Hebra's, während Taylor in diesem Punkte mit den französischen Autoren übereinstimmt.

Aber nicht nur zu Gunsten des L. r. ac. ergibt sich die Zahl der beobachteten Fälle von P. r. pil. als eine geringere. Die Efflorescenzen der P. r. pil. bieten einen psoriasiformen Typus dar. Nach Besnier nähert sich auch die Psoriasis in ihrem Initialstadium klinisch am meisten von allen Hautkrankheiten der Devergie'schen Krankheit. Ist eine Verwechselung letzterer mit Psoriasis schon in Frankreich sicher constatirt, wo wir doch ein besseres Vertrautsein mit der Symptomatologie der P. r. pil. voraussetzen dürfen, so erscheint eine ähnliche in anderen Ländern auch nicht als unmöglich. In terapeutischer Hinsicht ist eine solche Verwechslung nicht von Belang; denn viele Autoren rühmen gerade die antipsoriatischen Mittel als erfolgreich gegen die P. r. pil., so die Balsamica, die Pyrogallussäure. Immerhin erscheint es angezeigt, die klinischen Erscheinungen beider einander gegenüberzustellen. Die Knötchenbildung an den Haarfollikeln gleicht oft vollständig dem Initialstadium der Psoriasis; die Plaques, welche bei der P. r. pil. an den Extremitäten, am Rumpfe und hauptsächlich auf der Streckseite der Articulationen auftreten, gleichen sehr denjenigen der Psoriasis an den betreffenden Stellen; auch die natürlichen Hautfurchen können bei der Psoriasis stärker ausgesprochen sein. Unter den zahlreichen Veränderungen der Nägel bei der Psoriasis sind auch die für die P. r. pil. typischen zu finden. Wesentliche Unterscheidungsmerkmale ergeben sich nur aus der histologischen Untersuchung und, nach dem Ablösen einer Plaque, aus dem

verschiedenen Aussehen des Grundes. Letzterer ist bei der Psoriasis blutend, bei der P. r. pil. nur feucht, nie blutend. Erwägt man, dass diese Kriterien aus jüngster Zeit datieren, so ist leicht an die Möglichkeit einer früheren Verwechslung der P. r. pil. mit Psoriasis zu denken.

Die Frage, ob in Frankreich L. r. ac. nicht vorkomme, müssen wir verneinen. Nach Brocq sind Fälle, bei denen neben charakteristischen Efflorescenzen von L. r. pl. Acuminatusknötchen vorkommen, relativ häufig; sie werden aber kurzweg als L. r. pl. bezeichnet. Was die reinen Acuminatusformen betrifft, so hat sie Brocq noch nicht mit einer solchen Evidenz beobachten können, dass er mit den deutschen Dermatologen übereinstimmen könnte. Er geht einen Vergleich ein mit dem Lichen simplex aigu (Vidal), der dem Eczéma papuleux disséminé anderer Autoren entspricht. Es ist dies eine Eruption von kleinen acuminirten Knötchen von mehr oder weniger blasser Rötung. Aber es scheint ihm unmöglich, dass diese schon so lange Zeit bekannte und beschriebene Affection dieselbe sein könne, wie der L. r. ac., um so mehr, als sie mit L. pl. gar nichts gemein habe. Jacquet hat im J. 1889 einen Fall von L. r. ac. neuroticus Unna beobachtet und als solchen beschrieben. Von einer Verwechslung von Acuminatusfällen mit P. r. pil. in Frankreich ist uns nichts bekannt, die Möglichkeit einer solchen jedoch nicht auszuschliessen.

Meine Arbeit würde unvollständig erscheinen, wenn ich nicht, sei es auch nur mit wenigen Worten, die Frage der Unität der Lichenerkrankungen berühren würde. Ausgehend von der Thatsache, dass der amerikanische Dermatologe Robinson nie L. r. ac. vereinigt

mit L. r. pl. zugleich oder einander folgend an einem Individuum gesehen hat, deshalb beide Formen für verschieden hält, versucht es F. Kahn in seiner Inaug.-Dissertation (1891) für die Unität beider Formen einzutreten auf Grund der Beobachtung eines Falles, bei dem L. r. ac. und L. r. pl. vereinigt sind. Diese Fälle sind gar nicht so selten. Lewin und Boeck haben hauptsächlich solche Mischformen gesehen; Unna hat relativ häufig beobachtet, dass bei einer Person rote, acuminirte Knötchen neben charakteristischen Elementen von L. r. pl. vorkommen. Ebenso lauten die Angaben Brocq's. Dass die amerikanischen Dermatologen eine solche Combination nicht beobachtet haben, darf uns nicht wundern. Ihre gegen die Unität sprechenden Ansichten brauchen wir hier nicht mehr zu berücksichtigen, weil ihr Wert in dieser Hinsicht ungiltig ist, seitdem es sich herausgestellt hat, dass ihr L. r. ac. gleich P. r. pil. ist, also mit L. r. pl. keinen Vergleich eingehen lässt. Aus dem gleichzeitigen Vorkommen zweier Affectionen auf einer Person darf man jedoch nicht sofort auf eine Identität schliessen. Wir würden so Gefahr laufen in unserem Falle die P. r. pil. als gleiche Affection neben den L. r. pl. zu stellen. Aehnlich würde es sich verhalten in dem Falle, den Kaposi neulich als Unicum vorgestellt hat. Neben ausgesprochenen Planuseffloreszenzen hatten sich pemphigusartige Bläschen entwickelt. Dürfen wir hier an eine Identität beider Processe denken, oder auch nur die Bläschenbildung als ein Involutionsstadium deuten? Keineswegs. Wie würde es bei letzterer Annahme mit dem wesentlichsten Characteristicum des Lichen stehen, ich denke an das Ausbleiben einer Umwandlung der Knötchen in Vesikeln oder Pusteln? Warum sollten nicht beide Formen unabhängig von einander entstanden sein?

Um eine analoge Vereinigung handelt es sich vielleicht in den Fällen, von denen Hallopeau bezüglich der Charakteristik des Lichen einwendend sagt: „D'après Kaposi dans le lichen scrophulosus les papules peuvent être surmontées de vésicules ou de pustules et Unna a signalé l'apparition de bulles dans le lichen ruber".

Mit diesen abschweifenden Bemerkungen wollen wir jedoch nicht gegen die Unität der Lichenerkrankung ankämpfen, sondern nur hervorheben, dass allein das Nebeneinandersein beider Formen für dieselbe nicht beweiskräftig genug ist.

Aus den Mischformen müssen diejenigen ausgeschlossen bleiben, bei welchen konische, schuppende Planuspapeln, Haarbälge in sich schliessend und eine concentrische Anhäufung von Hornlamellen in den letzteren zeigend, zwischen den typischen Planuspapeln auftreten und so den Acuminatuspapeln der Form nach ähneln. Solche Fälle sind geeignet, auf eine zu intime Verwandtschaft beider Arten schliessen zu lassen. So zählt Róna die Fälle von L. r. ac. dem L. r. pl. bei; er giebt die erstere Klasse auf und erklärt, die Efflorescenzen der beiden Processe seien nur die verschiedenen Entwickelungsformen einer und derselben primären Papel.

Als echte Mischform sind diese zu bezeichnen, welche Kaposi erwähnt, wo nämlich gewisse Regionen ausschliesslich oder zum grössten Teile von Acuminatusknötchen, andere von Planusknötchen befallen sind.

Eine kräftigere Stütze für die Zusammengehörigkeit beider Lichenarten bilden Fälle, wie sie Unna beschrieben hat, in welchen sich zurückbildende Acuminatuspapeln in Planuspapeln umwandeln, ferner der gleiche pathologische Vorgang, wie er sich aus dem mikroscopischen Befunde ergibt.

Auf Grund der Misch- und Uebergangsformen gelangt Török zu der Folgerung, dass die beiden Lichenformen die durch gewisse Eigentümlichkeiten von einander verschiedenen Unterarten einer gemeinsamen Klasse seien.

Von der Annahme einer zu intimen Verwandtschaft beider Processe müssen uns jedoch die verschiedenen Formen und Localisationen wahren, sowie die verschiedene Intensität derselben und ihr Verhalten der Therapie gegenüber, dann auch die Thatsache, dass reine Acuminatusfälle vorkommen (Hebra, Kaposi, Köbner), andererseits reine Planusfälle nicht selten sind.

Nachdem wir im Vorhergehenden auf das gleichzeitige Vorkommen von L. r. ac. und L. r. pl. an einem Individuum hingewiesen und ihr Verhältniss zu einander einer Kritik unterworfen haben, sind wir in der Lage, eine ähnliche Combination von Lichen planus und Pityriasis rubra pilaris zu beschreiben. Sie ist insofern interessant, als ein ähnlicher Fall in der Litteratur noch nicht bekannt geworden ist, und sich diese Mischform auf dem Boden einer Keratosis pilaris entwickelt hat.

*Anamnese*: Elise B., 9 J. alt, aus Westhofen. Die Eltern der Patientin, sowie ihre 8 Geschwister, sind gesund. In der Familie sollen nie Haut- oder Nervenkrankheiten vorgekommen sein. Im 3. Lebensjahre erkrankte Patientin an den Rötheln. Die Haut des ganzen Körpers war von frühester Jugend an der Sitz von Knötchen, die im Sommer kleiner, im Winter grösser wurden; nirgends zeigten sich Schuppen. Im Sommer neigte Patientin leicht zum Schwitzen; im Winter ver-

spürte sie mässiges Jucken an den am meisten befallenen Partien. Im 6. Jahre befiel sie eine intensive Pityriasis capitis. Zu Ostern 1891 machte sie eine Coniunctivitis durch; die Augen waren zugebacken, das Secret eitrig, die Coniunctiva palpebrarum et scleræ inicirt, die Sehschärfe für die Weite herabgesetzt. Diese Affection verschwand schnell ohne jegliche Störung zu hinterlassen. Es folgte aber bald darauf eine Erkrankung der Mundhöhlenschleimhaut, die sich auf den Pharynx fortsetzte, auf der Zunge bildete sich nach der Angabe der Patientin ein weisser, dichter Belag aus; die Tonsillen waren geschwollen, die Patientin hierdurch am Sprechen und Schlucken erheblich behindert. Durch fleissiges Gurgeln brachte sie dies Leiden bald zum Schwinden. Wenige Wochen später bemerkte sie aber, dass die Erkrankung der Haut wesentliche Fortschritte machte. Nach vorausgegangener Rötung der Haut an Vorder- und Oberarm, am Halse, der Schultergegend, auf dem Rücken, der Brust und an den Oberschenkeln nahmen die Knötchen beträchtlich an Dimension zu; zwischen den alten Knötchen traten neue auf, so dass die früher gesunden Hautinseln immer kleiner wurden. Kurze Zeit nachher begann die Haut an den gerötheten Stellen zu schuppen; beim Auskleiden der Patientin war der Boden unter ihr mit glänzend weissen Schüppchen bedeckt. Die Bewegungen im Knie- und Schultergelenk waren durch die Zerrung der Haut an den betreffenden Stellen erheblich beeinträchtigt. Im August bildeten sich zwischen den geschwollenen Fingern sehr tiefe Schrunden aus, welche die Bewegungen in den Metacarpo-phalangealgelenken unmöglich machten und bei der Kranken die Befürchtung aufkommen liessen, es möchten ihr die Finger abfallen. Unter dem freien Nagelrande sämtlicher Finger entwickelte sich ein

derber Wulst. Das Berühren von Gegenständen war infolgedessen mit heftigen Schmerzen verbunden. Das Wachstum der Nägel war ein beschleunigtes; die Patientin musste sie jeden Tag schneiden, da das Berühren derselben auch Schmerzen verursachte. Die Lunula nahm zwei Drittel des sonst normal grossen Nagels ein. Letzterer war nur noch mit dem hinteren Drittel in der Falz eingebettet, an den zwei vorderen Dritteln war er aus derselben emporgehoben. Zur gleichen Zeit entwickelten sich auf der verdickten Haut der Fusssohlen sehr schmerzhafte Rhagaden; es lösten sich grosse Hautlamellen spontan ab. Ueber den Talocruralgelenken empfand sie Schmerzen; die Haut war gerötet, eine Schwellung nicht vorhanden. Nach einer örtlichen dreiwöchentlichen Behandlung mit Haselnussöl und warmen Bädern gingen Schrunden und Schmerzen zurück. Kleienbäder liessen auf der veränderten Haut keine Besserung zu Stande kommen, ebensowenig das Einreiben einer Salbe vor dem Kleienbade. Wenn die Patientin das warme Bad verliess, waren die Knötchen in das Niveau der Haut zurückgegangen, traten jedoch sogleich nach dem Abtrocknen wieder aus demselben hervor. Auf Anraten des behandelnden Arztes suchte die Patientin Anfang November 1891 die hiesige Poliklinik für Hautkrankheiten auf.

*Stat. praes.* Die Patientin ist kräftig gebaut; die Muskulatur und das Fettpolster gut entwickelt. Haare dunkelblond. Die Schleimhäute sind intact. Die Untersuchung des Thorax und des Abdomens ergibt nichts Abnormes. Das Allgemeinbefinden der Patientin ist ein gutes. Etwas Struma. Drüsenanschwellungen zeigen sich nirgends. Die Affection der Haut hat beide Körper-

hälften in symmetrischer Weise befallen, zeigt an verschiedenen Stellen ein verschiedenes Gepräge. Schon die Färbung der Haut weist darauf hin. An den Stellen normale Hautfarbe, so an der oberen Hälfte der Zwischenscapulargegend, an der Kreuzbeingegend, in der Gegend der Axillarlinien, an der unteren Bauchgegend, am Unterschenkel und der Dorsalfläche des Fusses sehen wir platte, nicht schuppende Knötchen von wachsartigem Glanze und gedelltem Aussehen. Ihre Grösse ist hier meist die eines Stecknadelkopfes; jedoch treffen wir auch kleinere bis zu Nadelstichgrösse und die von Knötchen letzterer Dimension befallenen Partien wie z. B. die Dorsalfläche des Fusses und die rechte Axillarliniengegend erscheinen beim ersten Anblicke als gesunde. Die Form der Knötchen ist meist eine runde oder auch eine polygonale; ihre Consistenz eine sehr derbe und resistente. Auf der Spitze der Knötchen befindet sich eine kleine Delle oder eine stichartige Oeffnung, die freilich bei manchen Knötchen erst unter Zuhilfenahme einer Loupe sichtbar wird. Grössere Knötchen als die oben beschriebenen finden sich an den Mammillae, deren Spitze von dicht nebeneinander stehenden, grösseren, gelbweisslichen Knötchen gebildet wird; ferner um die Kniekehle herum, sie selbst vollständig frei lassend, auf den Wülsten, welche durch den M. biceps fem. lateralwärts, durch die Mm. semitendinosus und semimembranosus medianwärts gebildet werden, sowie auch über den Tendo Achillis. Sie stehen hier enger aneinander, so dass ihre Contouren unregelmässiger sind; es ist hier auch bis zur Plaquesbildung gekommen. Die Haut über der Tendo Achillis ist verdickt und setzt sich in gleicher Eigenschaft auf die ganze, von sehr schmerzhaften Rhagaden durchzogene Plantarfläche des Fusses bis zur Lateralseite der kleinen Zehe fort. Die

Nägel der Zehen sind verdickt, weichen von der Mittellinie ab; an der dritten Zehe des rechten Fusses zeigt derselbe deutliche Querfurchungen, woraus man schliessen kann, dass das Wachstum in ungleichen Etappen stattgefunden hat.

Anders gestalten sich die Knötchen auf der gerötеten Haut, so am Halse, in der Schultergegend, auf dem Rücken, der Brust, an den Oberschenkeln und den oberen Extremitäten. Sie sind dunkelrot, konisch, tragen auf ihrer Spitze ein Epidermisschüppchen, verursachen hierdurch der darüberstreichenden Hand dasselbe Gefühl wie beim Berühren eines Reibeisens; sie stehen dicht gedrängt, nicht so disseminirt wie die platten Knötchen, zeigen keine Neigung zum peripheren Wachstum, jedoch zum Verschmelzen zu diffusen, roten, schuppenden Flächen, ein Process, der an den meisten Stellen schon zur vollen Entwickelung gelangt ist. Die Schüppchen sind silberweiss; streicht man mit den Fingernägeln über eine grössere Fläche, so sieht sie aus wie mit Kreide beschrieben. Kratzt man vollends mehrere Schüppchen von ihrer Unterlage los, so erscheint diese graurötlich, halbfeucht bis etwas klebrig, jedoch nicht nässend, auch nie blutend. Am meisten mit Schüppchen bedeckt sind die Ellenbogen und die Kniee. An den befallenen Stellen zeigt sich überall eine deutlichere Ausprägung der natürlichen Hautfurchen. Diese konischen Knötchen sind hirsekorn- bis stecknadelkopfgross. Entsprechend der Kniebeuge ist auch der Rand der freigebliebenen Achselhöhle mit grösseren Knötchen besetzt. Die Schuppung und Furchung der Haut setzt sich von der Nackengegend auf die behaarte Kopfhaut fort bis zur Hinterscheitelgegend; die Haut ist hier jedoch nicht hyperæmisch. Die Pityriasis capitis ist nur noch geringen Grades; der Haarwuchs hat durch

das früher intensive Befallensein von dieser Affection an Dichtigkeit nichts eingebüsst. Im Gesicht, sowie auf den Ohrmuscheln sind die silberweissen Schüppchen feiner, kleiner und spärlicher; grösser und reichlicher auf der unteren Stirnhälfte, während die obere frei ist. Ebenfalls sind frei der centrale Teil der Wange, die Nasenspitze, die vordere Kinngegend und eine 3 ctm breite Stelle in der Unterkiefergegend, die sich beiderseits von vorn, 1 ctm vom Unterkieferrand, bis zur Ohrmuschel erstreckt. Auf dem Nasenrücken haben die Schuppen eine braungelbliche Farbe. Die Haut der Lippen zeigt ausgesprochene Radiärfaltung; im Gesicht hat sie ein sammtartiges Aussehen, ist auch entsprechend anzufühlen. Die Bewegungen beim Lachen und Essen sind jedoch sichtbar behindert, was subjectiv auch empfunden wird. Die Zähne haben im Laufe der Entwickelung der Hautefflorescenzen keine Schädigung erlitten, die vorausgegangene Coniunctiritis keine Spuren hinterlassen; es besteht kein Ectropion. Hinter dem Ohrläppchen ist eine grosse, etwas nässende Rhagade, die sich in der ganzen Hinterohrfurche bis oben in grössere Schuppen fortsetzt. Rechts ist diese Rhagade kleiner als links, soll aber früher ebenso gross gewesen sein.

Während die Efflorescenzen sich von der Schultergegend gleichmässig auf den Oberarm fortsetzen, bieten sie am Vorderarm und der Hand ein sehr interessantes Bild dar. Die Rötung der Haut erstreckt sich an der Radialseite des Vorderarms sowohl auf die Volarfläche als auch auf die Dorsalfläche; nach unten nimmt sie an Intensität zu; von der Ulnarseite erscheint nur der untere Teil auf der Vorderfläche in rother Farbe. Dieselbe präsentirt sich auch auf der Dorsalfläche der Hand an den Phalangen, hauptsächlich an den ersten

und an den Metacarpophalangealgelenken. Was die Knötchen betrifft, ist schon oben erwähnt worden, dass dieselben am Ellenbogen zu schuppenden Feldern verschmolzen sind. An der unteren Partie, mit Ausnahme einer freien, ovalen Stelle gleich oberhalb des Handgelenks auf der Vorderseite des Vorderarms, haben sie sich um je ein Härchen gebildet, dessen abgebrochener Schaft als schwarzer Punkt an der Spitze des Knötchens zu Tage tritt. Sie sind im übrigen stark hyperæmisch, konisch, sehr derb. Am schönsten tritt uns ihre Bildung entgegen auf den ersten Phalangen sämmtlicher Finger, wo sie, der Anordnung der Härchen entsprechend, zu ovalen oder poligonalen Gruppen gereiht sind, gesunde, hyperæmische Hautinselchen zwischen sich lassend. Auf den Metacarpophalangealgelenken zeigen sie Tendenz zur Bildung von desquamierenden Plaques. Sonst auf dem Handrücken treten sie als disseminirte Epidermiskegel um die einzelnen Härchen auf. Die mikroscopische Untersuchung eines aus der Dorsalfläche des Handgelenks entfernten circumpilären, harten Kegels lässt erkennen, dass derselbe nicht nur über das Niveau der Haut emporragt, sondern auch, das Haar umfassend, tief in den Haarsack hinabdringt. Er ist aus der Wurzelscheide entstanden, zeigt sowohl die concentrische Lamellierung als auch die Differenzierung in den Doppel- oder Zwillingsconus Boeck's, von welchen der eine halb so gross ist wie der andere.

Die palma manus ist vollständig intact; von Rhagaden ist zwischen den Fingern nichts mehr zu sehen.

Die Fingernägel sind transparent, wachsen schneller als normal, jedoch nicht mehr so rapid, wie im Anfangsstadium. In den zwei vorderen Dritteln sind sie durch einen unter dem freien Nagelrande von dem Nagelbette aus sich entwickelnden derben Wulst aus der Nagel-

falz emporgehoben; die so freigelegten seitlichen Nadelränder lassen sich als unebene, fast gezackte Kanten anfühlen. Nichtsdestoweniger ist die quere Wölbung der Nägel stärker ausgesprochen. Beim Eindrücken in die Haut oder einen weichen Gegenstand hinterlässt der vordere Nagelrand die Figur eines Halbkreises bis darüber, während man mit normalem Nagel nur ein Kreissegment beschreiben kann. Diese stärkere Wölbung kann man sich aus einer mächtigeren Entwicklung der medialen Partie des proliferierenden Nagelbettes erklären. Die früher so erhebliche Empfindlichkeit beim Berühren von Gegenständen hat an Intensität bedeutend nachgelassen. Im Anschlusse an diese Thatsache wollen wir hier nachträglich erwähnen, dass die Bewegung im Kniegelenke und Schultergelenke eine weniger behinderte geworden ist, so dass die Patientin nur beim Aufstehen nach etwa zweistündigem Sitzen eine mässige Spannung in den Kniebeugen verspürt.

Zum Zwecke der mikroscopischen Untersuchung wurde aus der Dorsalfläche des Vorderarmes, nahe an dem Handgelenke, ein Stückchen Haut excidirt. Dasselbe gehörte zur Hälfte einer schuppentragenden Stelle an, zur Hälfte einer Stelle, die mit den ausgeprägtesten Knötchen besetzt war.

Die mikroscopische Untersuchung von mit Boraxcarmin gefärbten Schnitten ergiebt eine ziemlich starke Bildung von Hornsubstanz über dem rete Malpighii; sie ist in mehrere Schichten (5—6) regelmässig geblättert; es findet sich darin keine Spur von Kernen.

Auch die in dem Werke Besnier's beschriebenen und gezeichneten Ausbuchtungen von der Oberfläche her finden wir hier wieder. Sie entsprechen einem erwei-

terten Follikelhalse und sind entstanden dadurch, dass ein Haar in Begleitung des circumpilären Hornkegels herausgefallen ist; die so entstandene Lücke ist von einer dünnen Hornschicht, aus sehr feinen Lamellen bestehend, ausgekleidet.

Die Papillen sind von verschiedener Breite und Tiefe. Die Bindegewebssubstanz ist in ihrer ganzen Ausdehnung affizirt und zwar besonders der obere papilläre Teil des Corium; sie zeigt sehr starke Infiltration, besonders entlang der Gefässe, sowohl der grossen querlaufenden als auch der in die Papillen hinein sich erstreckenden. Die Papillen sind von diesen Gefässen und der sie umgebenden Leucocyten ausgefüllt. Auch der tiefere Teil des Corium ist infiltriert, wenn auch nicht in gleichem Masse wie die Papillen; gut gefärbte Bindegewebskörperchen sind in sehr grosser Menge vorhanden.

Die Schweissdrüsen sind normal; nur an einzelnen Stellen findet sich in der Umgebung derselben eine mässige Infiltration.

Was die Haarfollikel betrifft, so sind dieselben sehr verbreitert und von einem ziemlich stark infiltrirten Haarbalge umgeben. Die schon makroscopisch sichtbaren Hornkegel sitzen in den Follikelmündungen und bestehen aus einer verhornten Substanz mit noch deutlich zu unterscheidenden Würzelscheiden; diese sind beide verhornt, lassen sehr schön gefärbte, erhaltene Zellkerne sehen und setzen sich in die äussere, verdickte Horndecke fort. Das Centrum eines Kegels wird von einem Haare gebildet, das jedenfalls einem bereits von der Papille abgelösten Haare entspricht.

Die Mm. arrectores pilorum zeigen keine Veränderung; ebensowenig die Talgdrüsen, abgesehen von einer geringen circumglandulären Infiltration.

Auch Besnier findet die Talgdrüsen normal; er bemerkt jedoch, dass in seinen Schnitten die äusserste Zollschicht der acini, die normalerweise deutliche Kerne zeigt und sich nicht mit Talg beladet, die Kerne verliert und sich auch an der Talgbildung beteiligt.

Unter einem Hornkegel findet Besnier das stratum mucosum unregelmässig verdünnt, stellenweise fast fehlend, so dass der Hornkegel fast unmittelbar auf einem interpapillären Teile aufruht.

Von den Schweissdrüsen berichtet Besnier insofern eine Veränderung, als an der Mündung des Ausführungsganges eine verhornte unregelmässig geformte Masse liegt und einige Ausführungsgänge selbst atrophisch sind.

Die Diagnose „Pityriasis rubra pilaris“ ist angesichts der charakteristischen Lokalisationen und dem mikroscopischen Befunde begründet genug, um von der in unserem Falle der Krankheit vorausgehenden Affection der Hände, die wir nicht mit Sicherheit als Psoriasis palmaris ansprechen dürfen, absehen zu können. Nach Devergie bestehen nämlich vor dem Ausbrechen der eigentlichen Krankheit: Psoriasis palmaris, Pityriasis capitis und eine mehr oder weniger verbreitete Pityriasis rubra, von welchen letztere beide Affectionen in unserem Falle vorhanden waren und Pitiryasis capitis in mässigem Grade jetzt noch besteht. Vor einer Verwechslung mit Lichen ruber acuminatus schützt uns ausserdem noch das Nichtvorhandensein der entzündlichen Schwellung zwischen den einzelnen Knötchen, sowie auch das Ausbleiben einer Verschlimmerung des Allgemeinzustandes. Denn die mit Pit. r. pil. Behafteten sind, um die Ausdrucksweise Török's beizubehalten, die Symptome

ihrer Hautaffection abgerechnet, gesund, die von Lichen ruber befallenen auch dann noch krank. Den Unterschied im Verhalten beim Uebergang in Heilung, wonach die Pit r. pil. spurlos verschwindet, das Lichen r. acum. längere Zeit bestehende Pigmentflecken hinterlässt, können wir in unserem Falle nicht verwerten, weil er in der Heilung noch nicht so weit vorgeschritten ist. Es fehlen weiterhin nervöse Beschwerden; wir können deshalb von einem Vergleiche mit Unna's Lichen ruber acuminatus neuroticus absehen.

Die Diagnose Lichen ruber planus stützt sich ebenfalls auf die charakteristischen Efflorescenzen. Die mikroscopische Untersuchung einer Lichenefflorescenzen tragenden Hautstelle haben wir nicht vorgenommen und lassen daher fremde Beobachtungen folgen. Wir haben zunächst zu unterscheiden zwischen Befunden aus früheren und späteren Entzündungsstadien; nur erstere haben für das Verständnis der Pathogenese einen Wert.

Nach Weyl beginnt der pathologische Vorgang bei L. r. in den Capillaren. Diese sind weiter, geschlängelt und nehmen den ganzen Raum der Papille ein. Später erst werden die Papillen selbst und die Epidermis ergriffen. Das stratum granulorum ist bis zu 6—7 Zellreihen angewachsen. Das strat. lucidum ist normal; die Hornschicht erscheint in 3 strata zerblättert. Das rete Malpighii ist in die Tiefe verbreitet, und die Papillen an diesen Stellen abgeflacht. Die zwischen den Retezellen befindlichen Lymphräume sind in der Tiefe erweitert und erscheinen in den tiefsten Schichten als S-förmige Spalten. Das Corium ist in den Lichenplaques in ein feinmaschiges Bindegewebsnetz verwandelt; in diesen Maschen befindet sich eine grosse Anzahl sich stark färbender Kerne und reichliche

Bindegewebszellen. Die Zellen der Schweissdrüsen, der Haarbälge und Talgdrüsen zeigen keine Veränderungen. Das perifolliculäre Gewebe dagegen ist in gleicher Weise wie das Corium afficiert. Robinson fand in der Umgebung der Schweissdrüsen die Zellinfiltration tiefer hinabgehend, als an anderen Stellen. Das Maximum der Zellenanhäufung befindet sich im Verlaufe der Capillaren, um diese herum. Die Mm. arrectores pilorum sind hypertrophisch.

Bei den Planuspapeln zeigt sich Hypertrophie der Epidermis und der Papillen nur in der Peripherie der Knötchen, während im Centrum beide atrophisch erscheinen (Bender).

In weiter vorgeschrittenen Knötchen ist das ganze Epidermalstratum abgehoben infolge eines Zerfalles und Schwundes des weithin infiltrirten subepithelialen Bindegewebes (Caspary).

Obtulowiez, Hebra, Kaposi und Neumann verlegen den Hauptsitz der Erkrankung an den Haarfollikel und speziell an die äussere Haarwurzelscheide. Die Zellen sind hier in grösster Menge am Grunde des Follikels vorhanden und bilden conische, zapfenförmige Fortsätze in's Corium.

Die Dellenbildung lässt Biesiadecki aus der Atrophie einiger Papillen hervorgehen. Diese ist die Folge der Verödung der Gefässe, deren Endothel colloide Entartung zeigt. Nach ihm entspricht die Delle nicht einer Haarfollikelmündung, sondern der Ansatzstelle eines M. arrector pili.

Robinson fand im Centrum einer jeden Papel einen Drüsenausführungsgang, auf dessen Vorhandensein er die Dellenbildung zurückführt.

Weyl erklärt sie aus der Abflachung der Papillen.

Nach Bœck kommt sie auf verschiedene Weise zu Stande. Die kleineren Dellen entstehen dadurch, dass die Retezapfen tief zwischen die Papillen hineinwuchern, verhornen und abgestossen werden. Andere entwickeln sich aus einer Verlängerung der interpapillären Räume, indem die darüber liegende Hornschicht in horizontaler Richtung gedehnt wird, trotz der im ganzen bestehenden Verdickung dadurch dünner wird und infolgedessen einsinkt.

Vergleichen wir die Ergebnisse der mikroscopischen Untersuchungen bei Lich. r. und bei P. r. p. so unterscheidet sich letztere von ersterem dadurch, dass sie keinen entzündlichen Charakter trägt, und ihr Wesen in einer Anomalie im Verhornungsprocesse (Parakeratose) zu suchen ist; die Massenzunahme des strat. Malp. und seine Atrophie in den späteren Stadien führt Robinson auf den mechanischen Druck dieser Hornschicht zurück. Der L. r. ist eine entzündliche Erkrankung, die im oberen Teile des Corium ihren Sitz hat, während die Epidermishypertrophie als Secundärerscheinung aufzufassen ist.

Klinische Unterschiede finden wir noch hierin, dass bei L. r. ac. nie eine Hyperkeratose am Ausgang der Talgdrüsen sich befindet, dass Handteller und Fusssohlen sehr selten befallen sind und nach dem Abheilen eine consecutive Pigmentbildung an den vorher befallenen Stellen eintritt. Die Entfernung eines Acuminatusknötchens durch Kratzen führt zu einer kleinen Blutung, was bei P. r. pil. nicht der Fall ist. Weitere Differenzen werden wir noch treffen, wenn von der Aetiologie und Therapie die Rede sein wird.

Weder der mikroscopische Befund des L. r., noch der P. r. pil. bietet etwas Charakteristisches. Die-

selben Veränderungen, wie sie Biesiadecki, Hebra, Kaposi und Neumann gefunden haben, kommen auch an der senilen Haut, bei Prurigo und Dermatitis chronica vor (Hornkohl). Nach Weyl sind der L. pl., der Lupus erythematosus und die Acne varioliformis anatomisch verwandte Processe. Die P. r. pil. teilt ihre hauptsächlichsten anatomischen Charaktere mit den anderen Parakeratosen, als welche Unna folgende betrachtet: die Pityriasis capitis, die Psoriasis, die Pityriasis rubra pilaris Devergie-Richaud-Besnier, die wahre Ichtyosis, welche nicht angeboren ist, sondern erst im 2. Lebensjahre auftritt, die Pityriasis rubra Hebra, die Pityriasis rosé Gibert und die Trichophytie. Die Hyperæmie der Efflorescenzen ist bei ihnen zu einem sehr geringen Teile durch Entzündung, zum grössten Teile durch Stase bedingt. Die wesentlichsten Unterscheidungsmerkmale dieser Krankheiten liegen im klinischen Auftreten und Verlaufe.

Besondere Erwähnung verdient die in unserem Falle vorangehende Affection der Mundhöhlenschleimhaut und der Coniunctiva. Crocker legt ihre diagnostische Bedeutung bei. Nach ihm erscheint sie etwa 4 Wochen vor der Eruption auf der äusseren Haut. Bis jetzt ist zwar nur das begleitende Befallensein der Mundhöhlenschleimhaut bekannt. F. Kahn allein berichtet von der Mitbeteiligung der Coniunctiva; es schliesst sich unser Fall als zweiter an. Die specielle Natur dieser Affectionen zu kennzeichnen, sind wir nicht in der Lage, da wir die Thatsache nur anamnestisch erhoben haben. Wir sind daher auch nicht berechtigt, sie in directen Zusammenhang mit L. r. pl. zu bringen. Hornkohl weist die Möglichkeit eines Zusammenhanges

nicht weit zurück, da in analoger Weise bei den Masern geröthete Flecken auf der Mundhöhlenschleimhaut kurz vor dem eigentlichen Masernexanthem auftreten.

Schon Wilson war die den L. r. begleitende Stomatitis bekannt. Weyl erkennt darin die entzündliche Natur der Lichenerkrankung; sie bekräftigt also die auf Grund mikroscopischer Untersuchungen gewonnene Ansicht.

Thibierge hält diese Affection nicht für eine gewöhnliche Stomatisis. Sie trägt ein eigenartiges Gepräge, gekennzeichnet durch kleine, gespitzte, rundliche Papeln, von weissem, glänzenden Aussehen, die sowohl einzeln als auch in Haufen gegenüber den Backzähnen auftreten. Ihr Aussehen lässt keine Verwechslung weder mit den opalinen Flecken der Syphilis noch mit den gewundenen der Glossit. exfol. marg. zu. Die Schleimhaut selbst soll oft erodirt, narbig sein. In dem Falle Tonton's war dagegen kein Epitheldefekt vorhanden; die Plaques erwiesen sich als aus Kreisausschnitten zusammengeflossen und zeigten, zwischen zwei Finger gefasst, eine derbe Consistenz; die Umrandung der Plaques war röter als die umgebende Schleimhaut, und durch die einzelnen Flecken, besonders aber durch die confluirten Partien zogen oft ziemlich tiefe Furchen von gleichfalls weissem Aussehen.

Die Coniunctivitis sieht F. Kahn als eine specifisch lichenartige an; den Beweis hierfür erbringt er aus dem Erfolge des bei der Lichenbehandlung specifisch wirksamen Mittels, des Arsens, nach dessen Gebrauch sie wich. In unserem Falle verschwand sie jedoch spontan in sehr kurzer Zeit; es wird hiermit obiges Argument entkräftigt.

Bieten die Planuseffloreszenzen der Haut das Aussehen von papulösen Syphiliden, so kann man sich nach

Pospelow die Diagnose Lichen dadurch sichern, dass man dieselben 24 Stunden lang mit einer Compresse échauffante bedeckt, wodurch perlmutterartige Ringe und Streifen, ähnlich denen an der Schleimhaut, sehr deutlich hervortreten.

Was die eigentümliche Combination von L. r. pl. und P. r. pil. betrifft, so darf sie eine höchst seltene genannt werden. In der Litteratur konnten wir keinen ähnlichen Fall ausfindig machen. Nur Török findet gelegentlich der Revision der Wiener Lichen-acuminatus-Fälle zwei Lichen planus-Kranke, bei denen sich einzelne Symptome von P. r. pil. vorfanden: „Ein Fall aus dem Jahre 1877, pag. 263, und ein anderer aus dem Jahre 1884, pag. 187, sind interressant, weil hier L. pl. mit einzelnen Symptomen der P. pil. Devergie aufgetreten war. Beim ersteren nahm der Krankheitsprocess mit einer Rötung und Verdickung der Haut beider Handteller seinen Anfang; der andere war mit Rötung des Gesichts und Schuppung der Augenlid- und Nasengegend sowie des behaarten Kopfes verbunden". Jedenfalls bilden diese Symptome nur einen sehr kleinen Teil der bei der P. r. pil. bekannten. Bei dem zweiten Falle könnte man auch an eine Keratosis rubra pilaris facialis (Brocq) denken.

Es tritt an uns jetzt die Frage, in welcher Weise wir das in unserem Falle seit den ersten Lebensjahren abwechselnd stärker und schwächer auftretende Erscheinen von Knötchen zu deuten haben.

Bei dem stärkeren Hervortreten derselben zur Winterszeit und bei seinem früheren Entstehen liegt

uns der Gedanke an eine Keratosis pilaris nahe. Es sei uns gleich hier gestattet, diese Benennungsweise zu rechtfertigen. Verschiedene Namen hat man nämlich dieser Krankheit beigelegt. Wir wollen nur die gebräuchlichsten anführen: Folliculitis rubra (Wilson), Cacotrophia folliculorum (Fox), Lichen pilaris, Ichthyosis follicularis, Pityriasis rubra pilaris (Dühring), Xerodermie pilaire (Thibierge), Ichthyose cornée (Hardy). Die Bezeichnungen Lichen und Pityriasis rubra pilaris sind angesichts der ohnedies schon bestehenden Verwirrung in der Lichennomenclatur und bei der Eigenartigkeit der P. r. pil. Devergie-Richaud-Besnier recht unzweckmässig. Aber auch von der Ichthyosis will Brocq, dessen Studien über Keratosis pilaris wir folgen werden, diese Affection getrennt wissen und zwar aus folgenden Gründen: sie erscheint erst im zweiten oder dritten Lebensjahre, ja noch später, um dann in vorgerückterem Alter zu verschwinden; jedenfalls trifft man sie sehr selten bei älteren Individuen; sie zeigt ferner die Neigung, in einen erythematösen Zustand überzugehen; die Atrophie des Haares ist zuweilen mit einer solchen der Haut begleitet, während bei der typischen Ichthyosis die Haarfollikel nicht mehr beteiltgt sind, als die zwischenliegende Haut und die Atrophie niemals eine Rolle spielt. Gleichwohl müssen wir in unserer Abhandlung, wenn wir die Meinungen anderer Autoren in Betracht ziehen wollen, den Namen Ichthyosis mit Keratosis pilaris vertauschen, weil unter ersterer auch letztere verstanden wurde.

Die bräunliche Farbe der Schüppchen auf dem Nasenrücken in unserem Falle lässt bei uns die Frage entstehen, ob nicht vielleicht eine gewöhnliche Ichthyosis mässigen Grades bestanden habe, denn wir wissen

von ihr, dass mit der Zeit die Schüppchen eine braune bis schwarze Farbe annehmen können.

Es kann sich in den ersten Lebensjahren der Pat. noch nicht um P. r. pil. gehandelt haben; denn abgesehen davon, dass letztere nie in so früher Jugend beginnt, entspräche ihr auch nicht ein so langsamer Entwicklungsgang, d. h. das so lange Ausbleiben des Ueberganges in Schuppung. Umgekehrt liegt jetzt auch nicht mehr Keratosis pilaris vor, sondern P. r. pil.; es beweist uns dies unter Anderem die Alteration der Nägel und der Nagelfalz, welche bei Ker. pil. noch nie beobachtet worden ist. Das eine Krankheitsbild hat das andere verdrängt, doch so, dass nicht alle Spuren von der ersteren verwischt sind. Die Ichthyosis verschont bekanntlich die Haut der grossen Gelenkbeugen, während bei der P. r. pil. das Leiden gerade an diesen Stellen am ausgesprochensten ist. Letztere Krankheit hat nun in unserem Falle ebendieselben Gegenden vollkommen intact gelassen.

Vergleichen wir die Ichthyosis mit der P. r. pil., so ergeben sich sowohl Verschiedenheiten als auch mancherlei Berührungspunkte. Wir finden, um mit letzteren zu beginnen, schon bei Devergie die Aeusserung, dass die Ichthyosis die Krankheit ist, welche sich am meisten der P. r. p. nähert. Beide zeigen ein ähnliches Verhalten bezüglich der Prædilectionsstellen und der Art des Bodens, auf dem sie sich entwickeln. Die Affection haftet nur an den Follikeln der Wollhaare; Kopf- und Schamhaare sind nie befallen. Auch die Keratosis pilaris geht einher mit einer Pityriasis capitis ohne Haarverlust; in einem Falle hat Brocq eine séborrhée huileuse gesehen. Weitere Prædilectionsstellen sind bei der Ker. pil. die Streckseite des Oberarmes und zwar das mittlere oder untere Drittel,

die Dorsalseite des Vorderarmes, die Innen- u. Rückenseite der Schenkel. Auch auf den ersten Phalangen hat Brocq circumpiläre Flecken von braunroter Farbe beobachtet. Als Differenzen ergeben sich folgende: die P. r. pil. lässt keine Atrophie zustande kommen und unterliegt nach Besnier nicht Veränderungen während der verschiedenen Jahreszeiten; sie tritt nicht so früh auf und ist heilbar, während die Ker. pil. erst im Alter u. z. spontan verschwindet. Die Ker. pil. befällt nie die Nägel und die Nagelfalz; sie prädisponirt jedoch leicht zu Eczembildung, was uns von der P. r. pil. nur in dem Falle von Allan Jamieson bekannt ist, bei welchem neben den Devergie'schen Symptomen ein Eczem am Halse sich ausbildete. Ob beide Krankheiten in letzterem Punkte wirklich differieren, oder ob sie sich darin nähern, werden erst spätere Beobachtungen lehren können.

Brocq hat bezüglich der Intensität der Ker. pil. 4 Arten unterschieden, von denen die 2 letzteren der P. r. pil. am nächsten stehen:

1) eine leichte Form, Kératose pilaire blanche pure, bei welcher nur einzelne disseminirte, blasse, circumpiläre Knötchen auf der Streckseite der Extremitäten auftreten. Es ist dies eine Abortirform;

2) die leichteste der Kératose pilaire rouge, die sich von ersterer nur dadurch unterscheidet, dass unter den blassen Knötchen auch rote bestehen;

3) eine Form mässigen Grades, bei welcher die blassen Knötchen an Zahl gegenüber den roten in den Hintergrund treten, und auch die zwischenliegende Haut an der Rötung beteiligt ist;

4) Fälle extremer Ausbreitung; nur die von der Ichthyosis überhaupt respectierten Stellen bleiben verschont.

Die Rötung in den zwei letzteren Arten verdient beachtet zu werden.

Es scheint nach diesem Vergleiche der P. r. pil. mit Ker. pil. letztere den Boden für das Entstehen der P. r. pil. vorbereitet zu haben, insofern diese nur diejenigen Stellen befallen hat, die auch schon von der früheren Krankheit afficirt waren; das Freibleiben der grossen Gelenkbeugen können wir uns nicht anders erklären. Dieser Befund steht nämlich ebenso einzig und allein da, wie das Entstehen einer P. r. pil. auf einer durch Ker. pil. veränderten Haut. Letzterer Vorgang ist bei der nahen Verwandtschaft beider Krankheiten gerade nicht so unerklärlich. Anders verhält es sich mit dem L. r. pl. Die Lichengruppe steht um so entfernter von der Ichthyosis, als sich die P. r. pil. ihr nähert. Einen Vergleich zwischen L. r. pl. und Ker. pil. einzugehen, halten wir bei der so grossen Verschiedenheit beider für überflüssig. Erwähnt soll hier nur sein, dass bei der Ker. pil. die Talgdrüsen geschwunden (Lemoine), bei L. r. hypertrophisch sind (Weyl). Wir können bezüglich seines Auftretens in unserem Falle nur die Vermutung aussprechen, dass die alterirte Haut einen locus minoris resistentiæ bildete und so die Entwicklung des L. r. pl. begünstigte.

Was die Aetiologie betrifft, so sind wir der P. r. pil. gegenüber noch ganz im Unklaren. Die Kranken führen das Ausbrechen der Affection auf verschiedene Ursachen zurück: Erkältung, Aufregung, Excesse, Menstruation, Wochenbett, Anwesenheit eines Bandwurms. Wir sehen hierin keine ursächlichen Momente, ebensowenig in dem Einflusse calorischer oder chemischer Schädlichkeiten oder medicamentöser Behandlung. Sie

können höchstenfalls bei prädisponirten Individuen von einiger Bedeutung sein.

In der Aetiologie des L. r. spielen weder Erblichkeit noch Ansteckung eine Rolle. Einen Einfluss der Berufsart anzunehmen, wie dies Lassar gethan, indem er die Lederarbeiter mit Vorliebe von L. r. pl. befallen lässt, fand sich Bender bei 20 Patienten nicht veranlasst. Hingegen ist während der letzten Jahre eine besondere Aufmerksamkeit auf den Zusammenhang dieses Leidens mit einer Erkrankung des Nervensystems gerichtet worden. Das stärkere Hervortreten neurotischer Symptome hat Unna zur Aufstellung seines L. r. ac. neuroticus bestimmt. Die Knötchenbildung führt er auf einen Spasmus der Arrectores pilorum zurück, der unter plötzlicher Erregung der Kranken auftritt und Anfangs nach Darreichung beruhigender Mittel oder nachdem sich die Aufregung gelegt hat, verschwindet. Später verbleiben die Knötchen, ohne dass Spasmus besteht. Jucken, Frostschauer, Schlaflosigkeit, Nervosität, Appetitmangel lassen die Patienten sehr bald abmagern. Auch bei Hallopeau finden wir den L. pl. begleitende Innervationsstörungen und cerebrale Erscheinungen wie Schlaflosigkeit, Ohrensausen, Unruhe, Reizbarkeit, ein brennendes Gefühl in der Haut. Beziehungen des L. r. pl. zum Nervensystem zeigt ferner die Verbreitung von Knötchen oder aus der regressiven Metamorphose von solchen hervorgegangener atrophischer Streifen im Verlaufe von Nerven: N. Ulnaris, Nn. ileohypogastrici, N. saphenus maior, cutaneus femoris int. und suræ internus (Polotebnow). Köbner berichtet von einem Falle von L. pl. bei einer 45jährigen Frau, die zugleich an progressiver Bulbärparalyse litt, sowie auch von einem Recidiv, das genau auf die linke Hälfte des Penis beschränkt war. Nach eben demselben Autor kann es

entsprechend wie bei Urticaria factitia durch Druck der Kleidung zu Lichen factitius kommen. Bei manchen Kranken geht Urticaria dem Ausbruch längere oder kürzere Zeit voraus; in einem Falle überdauerte sie die Krankheit $1\,^1/_2$ Jahre lang. Die parasitäre Theorie Lassar's weist er zurück auf Grund seiner negativ ausgefallenen Untersuchungen und warnt vor Verwechslungen der Körnungen in den Mastzellen mit stäbchenförmigen Gebilden.

Nikutowski hat neben Verbreitung des L. pl. im Verlaufe der Nn. ulnaris und medianus Verstärkung der Sehnen- und Hautreflexe beobachtet. Auch bei Hysterischen kommt L. pl. vor.

Pospelow erklärt das Auftreten des L. pl., den er für ein allgemeines, nicht für ein locales Leiden hält, als Folge der herabgesetzten Ernährung des Nervensystems.

Mader berichtet von einem Falle von L. r. universalis bei gleichzeitiger ausgedehnter Atrophia musculorum; er glaubt, dass beide Affectionen bedingt seien durch eine Erkrankung in den trophischen Centren der Medulla spinalis.

Nervöse Symptome fehlen in unserem Falle. Ebenso vermissen wir in den anatomischen Daten das bezüglich der Aetiologie der Ker. pil. wichtige Vorkommen der Heredität und des Befallenseins mehrerer Individuen einer Familie. Alle 8 Geschwister unserer Kranken sollen gesund sein; wir haben sie nicht gesehen und dürfen uns nicht zu sehr auf die Angaben unserer jugendlichen Patientin verlassen. Bei den geringen Beschwerden, welche die Ichthyosis verursacht, sehen sich die Kranken oft nicht veranlasst, ärztliche Hilfe aufzusuchen; vielerlei Gründe halten sie davon ab, schon die Befürchtung, es möchte der Zustand als Unrein-

lichkeit angesehen werden, oder es könnten sämtlichen Gliedern der Familie aus dem Bekanntwerden ihrer Affection Nachtheile erwachsen.

Lemoine geht entschieden zu weit, wenn er die Ker. pil. immer als eine Erscheinung einer scrophulösen Dyskrasie auftreten lässt und sie deshalb „ichthyose ansérine des scrophuleux“ nennt.

Nach den Beobachtungen von Besnier und Doyon kommt Xérodermie pilaire der Aussenseite des Oberarmes und des Oberschenkels besonders bei strumösen Individuen vor; sie reden dann von einer echten constitutionellen Ichthyosis. Die Erkrankung steht jedenfalls nicht in directem Zusammenhang mit der Scropulose, wie dies neuerdings beim Lichen scropulosorum festgestellt worden ist, sondern ist nur als eine durch den Allgemeinzustand bedingte Nutritionsstörung der Epidermidalauskleidung der Follikel zu betrachten.

Die Behandlung bestand anfangs in der von Hebra eingeführten inneren Darreichung von Arsenik und zwar in Form der Fowler'schen Lösung. Die Dosis war aber eine so geringe, dass wir uns einen eclatanten Erfolg damit nicht versprachen, und wir standen aus zweierlei Gründen von einer länger dauernden Darreichung grösserer Dosen ab: 1. weil wir der Therapie der P. r. pil. Rechnung tragen wollten, ein Punkt, worauf wir später zurückkommen werden; 2. weil wir die in neuester Zeit so gerühmte Douchen-Behandlung für unsere Patientin in Aussicht gestellt hatten. Nach täglicher Anwendung von Douchen von 35° konnten wir am Ende der zweiten Woche insofern einen günstigen Erfolg verzeichnen, als die Knötchen in ihrer Dimension zurückgegangen waren und zwar bleibend, nicht vorübergehend,

wie es früher nach Verlassen eines warmen Bades der Fall gewesen war. Die Schuppung war in den ersten Tagen eine gesteigerte, verlor sich aber bald, so dass die Efflorescenzen einem späteren Stadium näher gebracht waren. Leider entzog sich die Patientin der so viel versprechenden Behandlung.

Es bleibt mir noch übrig, auf die wichtigsten der verschiedenen Behandlungsarten näher einzugehen und besonders auf die Douchenbehandlung aufmerksam zu machen.

Gegen Lichen ruber kann von den inneren Mitteln die arsenige Säure das souveräne genannt werden. Sie wird am besten in Form der asiatischen Pillen (arsic arsenicos. 0,5 (!), Pip. nig. 5,0, Pulv. Liquir. 3,0, Mucil. Gumm. q. s. ad. pil. Nr. 100.) dargereicht. Um Heilresultate zu erzielen, muss eine grosse Menge solcher Pillen eingenommen werden, da erst nach Verbrauch von 500—600 Pillen eine merkliche Involution eintritt. So ist man in schweren Fällen auf die beträchtliche Zahl von 3—4000 gekommen. Zur Erreichung so hoher Zahl ist es erforderlich, die Dosis allmählig zu steigern und zwar so, dass in der ersten Woche 2 Pillen täglich genommen werden, die zweite Woche 3 und so fort jede Woche um eine Pille steigend zunächst bis zu der Anzahl von 6 Pillen. Am besten teilt man dann in 2 Dosen, von denen die eine Mittags, die andere Abends unmittelbar nach der Mahlzeit genommen wird. Vor der 6. Woche ist keine Rückbildung zu erwarten; es kommt vielmehr vor Ablauf dieser Frist nicht selten zu Exacerbationen. Dann aber flachen sich die Knötchen ab, nehmen ein heller oder dunkler braunes Colorit an und verschwinden schliesslich ganz mit Hinterlassung pigmentirter Stellen; diese können längere Zeit fortbestehen. Hat man die vollständige Resorption der

Efflorescenzen erreicht oder treten Intoxicationserscheinungen auf, so ist es angezeigt, dass die Kranken sich aus der Behandlung herausschleichen, einmal um Recidiven vorzubeugen, dann um dem Organismus, der sich vollständig an das Medicament gewöhnt hat, durch dessen plötzliche Entziehung keinen Schaden zuzufügen.

Den asiatischen Pillen an Wirkung gleichkommend ist die Solutio Fowleri, die zu gleichen Teilen mit Aq. Lauroceras. ebenfalls in steigender Dosis gereicht wird.

Taylor verabreicht oxydirende Mittel oder Kal. citric.; amerikanische Aerzte rühmen den raschen Erfolg des Kali aceticum, das in der Dosis von 5,0 pro die Lichen in 3—6 Wochen zum Schwinden gebracht haben soll.

Köbner und Kaposi haben die Sol. Fowleri subcutan angewendet und zunächst das rasche Nachlassen des unangenehmen Juckens hervorgehoben. Letzteres lässt sich auch erzielen durch Waschungen mit Carbol- oder Thymollösungen. In neuester Zeit hatte Besnier Gelegenheit, dem Antipyrin nach innerem Gebrauche diese Eigenschaft zuzuschreiben. Ebenso konnte Levin mittelst Einreiben von Ung. ciner. 10,0 auf 40,0 ol. Olivar. das Jucken beseitigen und die Knötchen zum Abblassen bringen.

Ich komme somit auf die der inneren Behandlung des Lichen gegenüberstehende rein äussere zu sprechen. Sehr wirksam ist die von Unna unter principiellem Ausschluss des Arsen angewandte Carbol-Sublimat-Schmierkur (Ung. Zinci benzoat. 500,0, acid. carbol. pur. 20,0, Sublimati 0,5—1,0).

Das in der Therapie der Psoriasis bkeannt gewordene Chrysarobin soll in schwacher Mischung (2,0 : 40,0 Vaselini) durch kleienartige Abschilferung in rascher Zeit eine Verkleinerung der Knötchen bewirken.

Es wären ferner zu erwähnen die Theerpräparate, Naphthol, Einreibungen mit Ol. Oliv. mit oder ohne Zusatz von Carbol, Salicyl oder Zink.

Auch mit Bädern der verschiedensten Art ist man gegen Lichen vorgegangen, so mit Schwefel-, Soda-, Sublimat-, Alaun-Bädern, mit Dampf- und Douchebädern. Letztere Form möchten wir im Hinblick auf unsere günstigen Resultate besonders befürworten. Es hat in neuester Zeit Jacquet, ausgehend von der bei den meisten der heutigen Dermatologen herrschenden Ansicht, dass der Lichen ruber zu den Dermatoneurosen zu rechnen sei, diese Methode warm empfohlen. Die Temperatur des Wassers soll 35° betragen und die Douche mit einem kalten Regen beendigt werden. In wenigen Tagen hat er die subjectiven Beschwerden (nervöse Erregbarkeit, Schlaf- und Appetitlosigkeit, Jucken) beseitigt und die objectiven Symptome zum Schwinden gebracht.

Ich will hier 2 Fälle anführen, von deren paradoxem Verhalten gegenüber der Douchenbehandlung Besnier[1]) berichtet: in dem einen Falle schwand unter Behandlung Jacquet's der pruritus, ohne dass dabei merkliche Veränderungen der Efflorescenzen sich ergaben; in dem anderen Falle, aus der Privatpraxis Besnier's, trat eine rasche Besserung der Hautaffection ein, während das Jucken in seiner vollen Intensität verharrte.

Broes van Dort empfiehlt zur Behandlung des L. r. ein neues in der Klinik von Lassar von ihm geübtes Verfahren, womit er in allen Fällen gute Erfolge erzielt hat, auch da, wo andere therapeutische Eingriffe im Stiche gelassen hatten. Mit der Spitze des Paquelin oder mit spitz endigendem galvanocaustischen Drath werden die einzelnen Knötchen während

[1]) In Semaine médicale XII Nr. 3. 1892.

sehr kurzer Zeit berührt. Das Jucken hört in den meisten Fällen sofort auf, um nicht wiederzukehren. Der Brandschorf ist bei vorsichtigem Cauterisiren so gering, dass als Nachbehandlung ein Bestreuen mit Puder genügt.

Ist zugleich auch die Schleimhaut befallen, so empfiehlt Touton Bepinselungen derselben mit Sublimat.

Was die Therapie der P. r. pil. betrifft, so ist Besnier zu der Ansicht gelangt, von jeder inneren Therapie abstehen zu müssen, da weder die Carbolsäure, die er im J. 1881 als Mittel gegen die betreffende Krankheit empfohlen hatte, noch der Arsenik sich als wirksam bewährten. Dennoch gibt C. Boeck auf Grund seiner erzielten Resultate den Rat, immer den Arsenik zu versuchen und gleichzeitig Leberthran zu geben. Um so mehr leistet die äussere Therapie. Als Palliativmittel werden von Besnier gerühmt die prolongirten Bäder und die Einreibungen von fetten Salben. Reducirend wirken: Ol. Cadini und Acid. pyrogall. Ist die Krankheit lokalisirt, so können mit grossem Nutzen obige Mittel oder Quecksilber enthaltende Pflaster benützt werden. Boeck gibt der Zinkleimbehandlung Unna's den Vorzug.

---

Zum Schlusse sei es mir noch gestattet, Herrn Prof. Dr. Wolff für die gütige Ueberlassung des Falles und für die Unterstützung bei der Bearbeitung des Themas, sowie Herrn Prof. Dr. Lücke für die Uebernahme des Referats meinen besten Dank auszusprechen. Ebenso ist es mir eine angenehme Pflicht Herrn Dr. Oppenheimer für die Unterstützung bei der Untersuchung des Falles und der Schnitte innigst zu danken.

# Litteratur.


1) Annales de Syph. et Derm. Tome X. 1889, 1890, 1891. (Besnier, Brocq.)
2) Compte rendu du Congrès internat. de Syph. et Derm. 1889.
3) Kaposi. Path. und Ther. der Hautkr. 1888.
4) Neumann. Lehrbuch der Hautkrankheiten. 1876.
5) Monatshefte für prakt. Derm. 1889. 8. u. 9.
6) Union médicale. 1887. 60.
7) Hardy. Maladies de la peau. 1860.
8) Devergie. Traité prat. des mal. de la peau, 3me édition 1863.
9) Hornkohl. Ueber Lichen ruber. Inaug.-Diss. Berlin. 1883.
10) Kahn. Ueber die Unität der Lichenerkrankungen. Inaug.-Diss. Würzburg. 1891.
11) Broes van Dort. Zur Therapie des Lich. rub. Berl. klin. Wochenschrift. XXVII. 27.
12) Róna. Ueber Lichen ruber. Wien. med. Presse. XXVII. 49. XXIX. 10.
13) Ders. Zur Lehre vom Lich. rub. Monatsh. für prakt. Derm. VII 9—13; 17, 18 und VI 19, 20, 21.
14) Robinson, A. R. The question of relationship between lichen ruber Hebra and lich. planus Wilson. Boston med. and surg. Journal. CXIX. 14.
15) Taylor, R. V. Lichen ruber as observed in America and its distinction from lichen planus. New-York med. Journal Jan. 5. 1889.
16) Caspary, J. Ueber Lich. rub. Vjschr. für Derm. u. Syph. XV. 2.
17) Köbner. Zur Pathogenese des Lichen rub. Berl. klin. Wochenschr. XXV. 15.
18) Herxheimer, Carl. Zur Behandl. d. Lichen rub. plan. Berl. klin. Wochenschr. XXV. 37.

19) Unna. Zur Lichenfrage. Mon.-Hefte für prakt. Derm. V. 12; VII. 10.

20) Bender, Max. Ueber Lichen ruber der Haut und der Schleimhaut. Deutsche med. Wschr. XIII. 39.

21) Köbner, Heinr. Zur Pathogenese des Lich. rub. Berl. kl. Wochschr. XXIV. 20, 21.

22) Touton, K. Casuistisches zum Lich. rub. plan. der Haut und Schleimhaut. Berl. klin. Wochschr. XXIII. 23.

23) Boeck, Caesar. Einige Betrachtungen über Lich. rub. in Norwegen. Mon.-Heft für pr. Derm. V. 10.

24) Ders. Ein Fall von Pityriasis pilaris. Mon.-Hefte f. pr. Derm. 1889. 3.

25) Prospelow, A. J. Zur Casuistik des Lich. rub. plan. der äusseren Haut und der Schleimhäute. Vjhrschr. f. Derm. u. Syph. XII. 3, 4.

26) Weyl, A. Ueber Lich. pl. Deutsche med. Wochenschr. XI. 36.

27) Török. Zur Lich. rub. Frage. Mon.-Hefte für pr. Derm. 1889. IX. Nr. 3.

28) Mader. Bericht der Rudolph-Stiftung in Wien vom Jahre 1882.

29) Allan Jamieson in Annales de Derm. et Syph. 1890.